

Année 1953

No
568

T H E S E

pour le

DOCTORAT EN MEDECINE

(Diplôme d'Etat)

par

DUBRUILLE, Jean, Hermann

Né le 7 Décembre 1927 à Fresnes-sur-Escaut (Nord)

Présentée et soutenue publiquement le

Réflexions sur

L'HEMIATROPHIE FACIALE PROGRESSIVE

(Maladie de ROMBERG)

- oOo -

Président : M. DECHAUME, Professeur

- oOo -

Année 1953

N°

T H E S E

pour le

DOCTORAT EN MEDECINE

(Diplôme d'Etat)

par

DUBRUILLE, Jean, Hermann

Né le 7 Décembre 1927 à Fresnes-sur-Escaut (Nord)

Présentée et soutenue publiquement le

Réflexions sur

L^e HEMIATROPHIE FACIALE PROGRESSIVE

(Maladie de ROMBERG)

- oOo -

Président : M. DECHAUME, Professeur

- oOo -

Clinique Médicale propédeutique	PASTEUR VALLERY-RADOT
Cliniques obstétricales ...	(Tarnier LANTUEJOL (P.) Baudelocque .. LEVY-SOLAL (E.) Port-Royal ... LACOMIE (M.)
Clinique ophtalmologique	VELTER (E.)
Clinique otorhino-laryngologique	AUBIN (A.)
Clinique physio-pathologique des problèmes alimentaires (chaire à titre personnel)	RICHET (C.)
Clinique psychiatrique infantile	HEUYER (C.)
Clinique rhumatologique	COSTE (F.)
Clinique stomatologique	DECHAUME (M.)
Clinique thérapeutique chirurgicale	SENSQUE (J.)
Clinique thérapeutique médicale	CHABROL
Clinique urologique	FEY (B.)
Embryologie	(GIROUD (A.)
Génétique	LAMY (M.)
Histoire de la médecine et de la chirurgie.	MOUQUIN (H.)
Histologie	CHAMPY (C.)
Hygiène et clinique de la première enfance.	CATHALA (J.)
Hygiène et médecine préventive	JOANNON (G.)
Médecine du travail	DESOILLE (H.)
Médecine Légale	PIEDIELIEVRE (R.)
Parasitologie et histoire naturelle médicale	GALLIARD (H.)
Pathologie chirurgicale	DE GAUDART D'ALLAINES
Pathologie exotique	LAVIER (G.)
Pathologie expérimentale et comparée	LEMAIRE (A.)
Pathologie médicale	BARIETY (M.)
Pathologie et thérapeutique générales	DE GENNES (L.)
Pharmacologie et matière médicale	HAZARD (R.)
Physico-chimie médicale (Chaire à titre personnel)	DOGNON (A.)
Physiologie	BINET (L.)
Physique médicale	STROHL (A.)
Radiologie médicale	DESGREZ (H.)
Technique chirurgicale	MOULONGUET (P.)
Thérapeutique	TURPIN (R.)

II - PROFESSEURS SANS CHAIRE

MAITRES DE CONFERENCES-AGREGES et AGREGES.

Ml.

Anatomie	(N... DEBBYRE (J.) DELLAS (A.)
Anatomie pathologique	(GAUTHIER-VILLARS (Mlle p.) Pr.s.ch. BUSSEY (F.)
Bactériologie	(FASQUELLE (R.) (NEVOT (A.)

Biologie médicale	(BOURLIERE (F.) ETTORI (J.) Pr.s.ch.
Chimie médicale	(JAYLE (M.F.) pr.s.ch.
Dermato-Syphiligraphie	(SCHAPIRA (G.) N...
Histologie	(BULLIARD (H.) Pr.s.ch.
Hydrologie	(COUJARD (R.) DESCLAUX (P.)
Hygiène	(DEBRAY (C.) BOYER (J.)
Médecine légale	(DEPARIS (M.) DEROBERT (L.)
Neurochirurgie	(GAULTIER (J.) N...
Neurologie	(SEZE (S. de) GRASSET (J.)
	(LEPAGE (F.) MAYER (M.)
Obstétrique	(MERGER (R.) RAVINA (J.)
	(VARANGOT (J.) OFFRET (G.)
Ophthalmologie	(DESVIGNES (P.) HALPHEN (E.)
Oto-rhino-larygologie	(pr.s.ch. MADURO (R.)
Parasitologie	(BRUMPT (L.) CHABAUD
Parasitologie coloniale	(ABOULKER (P.) BAUMANN (J.)
	(GOSSET (J.) HUGUIER (J.)
	(LAURENCE (G.) LEGER (I.)
Pathologie chirurgicale	(OLIVIER (Cl.) PADOVANI (P.)
	(POILLEUX (M.) ROUX (M.)
	(RUDLER (J.-C.) VERNE (J.-M)
Pathologie expérimentale	(MERKLEN (P.) BERNARD (J.)
	(BOUDIN (G.) GASTAIGNE (P.)
Pathologie médicale	(CONTE (M.) DECOURT (J.)



Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41552428_0009

- A mon père

Monsieur le Docteur Hermann DUNSTON
Laureat de l'Ecole Française de Géométrie

- A ma mère

- A ma femme

A tous les siens

CHAPITRE I

HISTORIQUE

L'Hémiatrophie faciale est une affection rare que PARRY tenta d'individualiser en 1825. Elle fut décrite véritablement pour la première fois par ROMBERG en 1846 sous le nom de Trophonévrose de la face.

SIDOT et LANDE en 1869 l'appellèrent aplasie laminaire progressive.

En 1871, EULENBURG lui donna le nom de "hémiatrophie faciale progressive" qui a été généralement adopté.

Aux monographies classiques de MOBIUS (1895), de MARBURG (1912), de CASSIRER (1912) vinrent s'ajouter plus tard un certain nombre d'importantes études d'ensemble parmi lesquelles nous citerons celle de WARTENBERG (1924), celles de MARINESCO KREINDLER et FACON (1931). LA SALLE ARCHAUMBAULT et NELSON K. FROMM en 1932 publièrent un travail portant sur plus

Nous avons relevé depuis, plus de 100 communications rapportant chacune au moins un cas personnel, parmi lesquelles nous citerons l'importante étude de MOLLARET en 1932, celle de WARTENBERG en 1945, celle de WEIL HUREZ, MORICE et LEVY-BURTON en 1950.

CHAPITRE II

DESCRIPTION CLINIQUE.

L'allure clinique de l'affection telle qu'elle a été décrite dans sa forme typique est bien connue :

L'HEMIATROPHIE FACIALE ou MALADIE DE ROMBERG est d'installation lente et les modifications morphologiques peuvent être précédées de douleurs névralgiques ou de spasmes musculaires. Cliniquement même, on observe d'abord l'apparition d'une plaque cutanée achromique ou d'une tache pigmentée blanchâtre ou brune, siégeant tantôt sur la joue ou au niveau du maxillaire inférieur, tantôt sur le front, mais toujours d'un seul côté.

C'est alors qu'apparaît l'atrophie progressive de tous les tissus d'une hémiface : peau, graisse et tissu conjonctif sous-cutané, muscles et os.

L'atteinte frappe d'abord en général le tissu cellulaire sous-cutané. C'est le signe capital de la maladie. Elle peut respecter plus ou moins longtemps :

- la peau qui devient sèche, indurée, adhérente au plan osseux et prend un aspect cicatriciel;

- les os qui participent eux-mêmes au processus atrophique, quoique le plus souvent leur atteinte soit assez discrète;
- et surtout les muscles (masticateurs, faciaux, oculaires, voile du palais, langue) pour lesquels l'examen électrique ne montre pas de réactions de dégénérescences.

Tantôt, la maladie s'étend à toute l'homologie,

Tantôt, elle est plus localisée, correspondant en particulier au territoire de l'une des branches du trijumeau,

Tantôt, au contraire, elle est plus étendue, atteignant le cou ou même toute une moitié du corps.

Elle s'accompagne parfois d'alopécie, de pigmentations cutanées, de troubles vaso-moteurs et sécrétoires, de douleurs trijémiales, d'un syndrome de Claude Bernard-Horner.

Cette affection survient dans la plupart des cas chez le sujet jeune. Classiquement, elle serait plus fréquente chez la femme que chez l'homme, et atteindrait le côté gauche plus souvent que le droit. Toutefois, à la lumière de statistiques récentes, il semble qu'il faille mettre en doute une telle affirmation.

La caractéristique essentielle de cette maladie reste son évolution qui est lente et progressive, mais irrémédiable. Cependant, en règle générale, le pronostic vital est bon.

FORMES CLINIQUES.

A côté de la forme faciale pure décrite par ROEMER, il faut distinguer 3 types d'extension; on connaît actuellement:

- des formes bilatérales : MOLLARE a retrouvé 27 observations d'atrophie faciale bilatérale.
- des formes étendues à toute la moitié correspondante du corps : 23 cas de cette hémiatrophie

la même a été retrouvée par LA SALLE-ARCHAMBAULT et FROMM.

- des formes à disposition alterne sont exceptionnelles : hémihypertrophie faciale gauche et atrophie de la main et du pied droit dans le cas de LERI.

Citons aussi le cas de LERI, d'URECHIA et de Mme RETEZEANU.

D'autres fois, l'alternance n'est manifestée que par la pigmentation - les tests pharmacologiques (VIVADO, MARTINATO, REINDLER et FACON).

- Signalons enfin le curieux cas de STERLING : hémiatrophie faciale d'un côté et hémihypertrophie de l'autre.

2.2.2.3. Troubles

Elles présentent un grand intérêt et sont nombreuses.

- a) La manifestation de perturbations sympathiques est très fréquente.

Il s'agit le plus souvent de troubles oculopariétaux (Syndrome de Claude Bernard-Horner - mydriase pupillaire, hétérochromie de l'iris, anophthalmie).

Mais les observations relatent fréquemment l'existence de troubles sudoraux, d'une asymétrie des réflexes vaso-moteurs, d'inégalités de la température locale, ou de perturbations du réflexe pilo-moteur.

- b) L'association de troubles pigmentaires est également fréquente : le vitiligo (VIVADO - J. WEILL - HUREZ - LEBLANC, LEVI-BURTON), les naevi sont moins souvent rencontrés (WARTENBERG, TOBIAS, LA SALLE ARCHAMBAULT et FROMM).

Dans le domaine de ces associations pigmentaires, la constatation d'une topographie croisée a été également rencontrée par VOIHAND (hémiatrophie faciale gauche et pigmentation droite) et par MARINESCO, KREINDLER et VACON (hémiatrophie faciale gauche et naevi droits).

c) L'association avec une atteinte des différentes paires crâniennes n'est pas exceptionnelle. L'atteinte du trijumeau est la moins rare et se révèle surtout par la névralgie faciale. La constatation objective d'une anesthésie sur son territoire est exceptionnelle (HEUGER).

d) La paralysie faciale a pu être rencontrée (GOWERS), des s spasmes toniques et cloniques ont été décelés dans le territoire de l'hémiatrophie faciale (VIVADO).

e) L'association à l'épilepsie a suggéré aux auteurs qui l'ont rencontrée, l'hypothèse d'une lésion commune située au niveau d'un centre végétatif diencéphalique (LA SALLE-ARCHAMBAULT et FROMM, WARTENBERG, ALAJOUANINE).

f) Dans un autre groupe d'associations, certains auteurs ont voulu voir l'expression du processus causal lui-même.

Ce sont les formes associées à la sclérodermie d'une part, dont les observations sont assez nombreuses. Toutefois, il convient de noter avec MOLLARET que ces deux processus évoluent cliniquement de façon différente et par conséquent ne peuvent être considérés comme identiques.

On peut en dire autant de l'association à la Syringomyélie.

- à des atrophies vasculaires localisées constatées
BERGSOHN et WOLFF).

- à une artériosclérose des vaisseaux cérébraux
(JOLLY, ORBISON).

- et des formes associées à des maladies mentales
psychoses et névroses (ALAJOUANINE).

STIC 2. FURFURENTIEL.

La forme typique, pure de la maladie de ROMBERG pose le diagnostic de toutes les asymétries faciales.

La forme étiologique (CAUHEPE) caractérise
aucun caractère évolutif, sans atrophie des différents plans
tissulaires.

2 - Les asymétries par agénésie mandibulaire unilatérale ne concernent que l'évage inférieur de la face, mais

- elles peuvent reventir sur les régions génienne et
maxillaire,

- elles peuvent reconnaître différentes étiologies.

L'enfant au niveau de l'articulation temporo-maxillaire (pour

La déformation s'accompagne d'atrophie des différents
d'une thérapeutique par les agents physiques.

Les arthrites de l'articulation temporo-maxillaire :

- en tant que localisation articulaire d'infections générales (gonococcie, maladies infectieuses, rhumatisme, syphilis, tuberculose) le diagnostic est alors évident.

Lorsqu'elles sont la conséquence d'infections de voisinage (parotidites, suppurations auriculaires) le processus causal sera facilement retrouvé.

L'ankylose de l'articulation temporo-maxillaire :

- ou traumatisme (obstétrical, lésions ouvertes, infection, fractures sous-condyliennes),

- ou séquelles d'arthrite

se manifeste par un profil d'oiseau et s'accompagne de constriktion permanente des mâchoires.

Les ostéites d'origine dentaire enfin, quand elles concernent le maxillaire inférieur, sont le plus souvent le résultat d'une infection dentaire.

B) ASYMETRIES PAR EXCES PLUS NOMBREUSES :

1 - Les tumeurs des tissus et les os d'une moitié du maxillaire inférieur il s'agit là d'une affection congénitale.

2 - Les tumeurs du condyle seront facilement éliminées : l'ostéome, le kyste osseux, le myxome, les tumeurs épithéliales, l'adénocarcinome, le mélanosarcome métastatique.

3 - Les tumeurs du maxillaire inférieur, il s'agit en effet d'une affection d'évolution lente et progressive survenant chez l'adolescent, mais l'asymétrie

est celle qui a réuni jusqu'ici le plus de suffrages. Elle est fondée sur

1° - des arguments d'ordre expérimental.

L'ablation du plexus cervical supérieur a donné entre les mains de BROWN-SEQUARD de l'hémiatrophie faciale. La contre épreuve a été fournie par l'observation d'ACHARD et THINNES où l'excitation du sympathique par un goître s'accompagnait d'un syndrome de Pourfour du Petit, et d'une hémihypertrophie faciale.

LA SALLE ARCHAUBAULT et FROMI expliquent les nombreux cas de section du sympathique cervical, accidentelle ou chirurgicale, qui ne sont heureusement pas suivis d'hémiatrophie faciale : l'atteinte du sympathique cervical serait d'un caractère mixte : à la fois paralytique et irritatif. En effet, aux signes de déficit sympathique s'associent en général des signes paradoxaux d'excitation (par exemple syndrome de Claude-Bernard Horner, avec Mydriase.)

2° - des arguments cliniques.

Là encore, ce sont les formes associées de la maladie qui ont permis de tirer des conclusions.

- La coexistence fréquente du vitiligo avec l'hémiatrophie faciale est un gros argument depuis les expériences de transplantation de peau (HAXNAUSEN-COMEL). On a vu, en effet, qu'un échantillon de peau vitiligineuse greffé sur un individu normal se recolora peu à peu alors que la peau saine greffée à sa place devient en quelques mois achronique. C'est dire l'influence du système nerveux végétatif en ce cas. La canitie circonscrite est si souvent associée au vitiligo que SABOURAUD la considérerait comme relevant de la même maladie.

- Un autre argument en faveur de l'atteinte du sympathique est l'existence dans bon nombre d'observations d'un syndrome de Pourfour du Petit (myosis, enophtalmie y sont nets).

D'autres lésions oculaires ont été signalées : iritis, iridocyclite, kératite du type neuro paralytique, mais parfois elle paraissent relever au contraire d'une hyperexcitabilité sympathique - mydriase unilatérale - exophtalmie.

- la fréquence des migraines souvent homolatérales milite également en faveur de la thèse sympathique ainsi que l'existence de perturbations du réflexe pilo-moteur, de troubles vaso-moteurs ou sudoraux.

Mais les lésions peuvent siéger en des points différents du système sympathique :

- les lésions du sympathique périphérique sont rares, mais indiscutables.

TOURNIAIRE a cité cinq cas où l'hémiatrophie faciale accompagnait un syndrome de DEJERINE-KLUMPKER. Dans d'autres observations la maladie était provoquée par la compression du sympathique cervical, par un goitre, par une côte cervicale (ASCHER), une adénopathie (LINOR), une cicatrice de brûlure (CLAUDE et CANTRAINE), une tumeur vertébrale (CASSIRER), une thyroïdectomie (MATHEY); de même plusieurs cas d'hémiatrophie faciale ont été vus coexistant avec une compression du ganglion cervical inférieur par des lésions pleuro pulmonaires tuberculeuses (BOUVEYRON).

A l'opposé, ce même ganglion cervical inférieur extirpé chirurgicalement dans les cas de TREPTE et de GRABS s'est révélé normal - on n'a jamais constaté d'hémiatrophie faciale dans les nombreux cas de blessure de ce ganglion lors des opérations sur la région.

- Ainsi, l'atteinte du sympathique a pu être située au niveau de ses voies centrales ou dans les centres d'encéphaliques.

Cette conception s'appuie sur des arguments solides.

ce moment, la malade consulte un spécialiste New-Yorkais qui constate un trouble de l'articulé dentaire et y rapporte les aigies. De fait, l'amélioration apportée par un appareil provisoire de surélévation est spectaculaire : pendant un an la malade ne souffre plus.

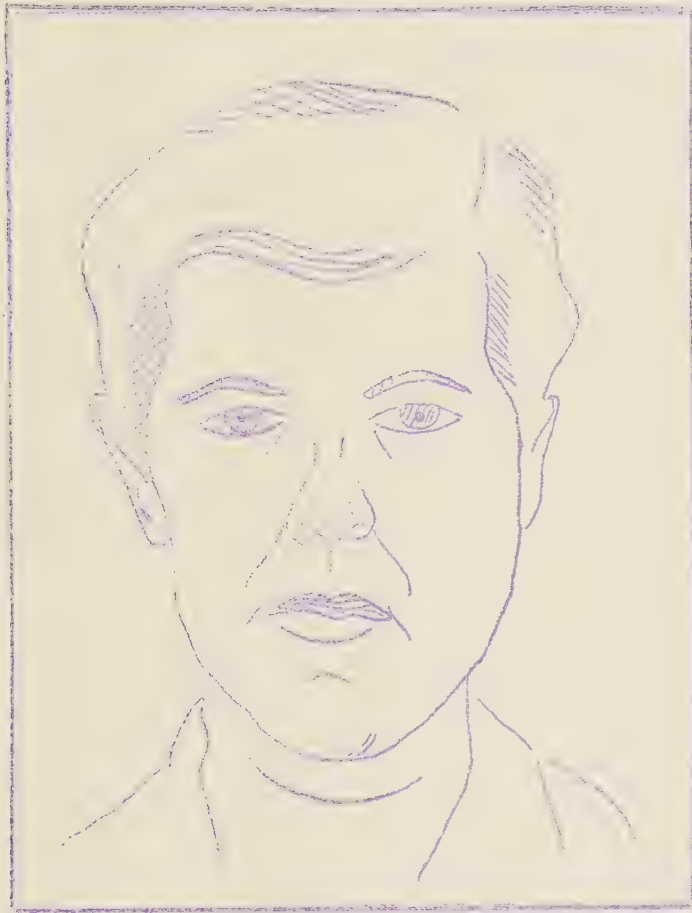
Jusqu'au jour où cet appareil mobile est remplacé par une prothèse conjointe de surélévation : réapparition des douleurs de l'hémiface gauche plus étendues, plus violentes, accompagnées de céphalée frontale et de douleurs de la nuque.

Actuellement, les douleurs redoublent d'intensité depuis 3 semaines, au point d'obliger la malade à interrompre son travail.

- Leur siège est toujours l'hémiface gauche, centrée par la temporo-maxillaire, descendant derrière la branche montante du maxillaire inférieur irradiant jusque sous le menton, vers la nuque, mais toujours strictement localisées à gauche.
- L'horaire : permanentes, continues, parfois exacerbées en paroxysmes.
- Leurs caractères : exagérées par l'ouverture de la bouche, plus ou moins calmées par les analgésiques, ne troublent pas le sommeil, semblables à une céphalée banale.
- Dans les antécédents familiaux, peu de choses : une cousine présenterait un certain degré d'asymétrie faciale.
- Dans les antécédents personnels, on ne retrouve pas la notion de traumatisme :

un épisode étiqueté otite vers l'âge de 6 ans,
une scarlatine à 9 ans sans complications
particulières.

PLANCHE I



Observation n° 1.

Fig. 1



Observation n° 1

fig. 1

C'est en 1935, à l'âge de 20 ans environ, qu'apparurent des céphalées de l'hémicrâne droit, évoluant par accès d'une durée variable. Au cours des années suivantes, la maladie prit une constitution progressive, l'évolution de l'hémicrâne droit qui a été en s'aggravant jusqu'en 1947. Depuis l'installation des symptômes, l'hémicrâne droit a disparu.

Peu de temps après, de nouveaux accès paroxystiques de douleur survinrent, mais au niveau de l'hémicrâne gauche. Cette fois, il s'agit d'un accès, la maladie s'aggrave par l'installation de l'hémicrâne gauche.

Différentes photographies que nous apporte la patiente font la preuve de l'évolution de la maladie telle qu'elle nous a été décrite.

Ce sont les douleurs qui provoquent la consultation.

- douleurs à type de céphalée, intenses, troublant le sommeil, accentuées par le bruit, la lumière, s'accompagnant de troubles de la vue, calmées seulement par la morphine.
- douleurs survenant par crises, d'une durée variable, mais progressivement croissante : quelques heures au début, puis la journée entière, plusieurs jours consécutifs enfin (la dernière crise a duré dix jours et dix nuits). Ces accès paroxystiques surviennent séparés par des intervalles plus ou moins longs pendant lesquels aucun signe fonctionnel ne persiste.

Leur siège a tout d'abord été l'hémicrâne droit. (de 1935 à 1947), puis après un an de répit, survinrent au niveau de l'hémicrâne gauche.

A droite, déjà elles s'accompagnaient d'irradiations s'étendant derrière l'oreille vers la nuque.

L'étude des antécédents n'apporte que peu de renseignements.

Antécédents familiaux :

- père décédé des suites d'une hémorragie cérébrale.
- un fils qui présente un angiome de la joue gauche.

Antécédents personnels :

- pas de traumatismes.
- érythème noueux à 10 ans
- fièvre typhoïde à 12 ans.

Examen orobuccal

L'atrophie de l'hémiface droite est particulièrement marquée et prédomine au niveau de l'étage inférieur.
(fig. 7)

Tous les plans tissulaires semblent participer au processus atrophique :

- La peau est fine, sèche, a perdu de sa souplesse, mais ne présente ni pigmentation anormale, ni plaques achromiques.
- Le panicule adipeux est le siège d'une fonte diffuse englobant la boule de Bichat.
- Les muscles participent nettement au processus atrophique : le masseter fait à peine saillie lors de la contraction et le palper bidigital, un doigt endobuccal, un doigt exobuccal, permet d'apprécier son bord antérieur qui est plus mince qu'à gauche ; au niveau de la angle labio-mentonnière, on ne trouve pas de différence appréciable.
- En ce qui concerne le massif osseux, au niveau du crâne, la fosse temporale est creusée, accentuée.

Observation n° 3

fig. 7



Observation n° 3

fig. 8



- ni modifications des réflexes tendineux et périostés.

- Aucune modification dans le territoire des

ont normalement à la lumière et aux collyres, le fond de l'oeil est normal.

L'examen oto-rhino-laryngologique montre que la VIIIème paire est sensiblement normale; tout au plus peut-on noter une légère hypoeccitabilité vestibulaire droite.

De plus, il n'y a pas de différence appréciable la sudation et de la vaso-motricité entre les deux hémisphères.

Examen électrique des muscles

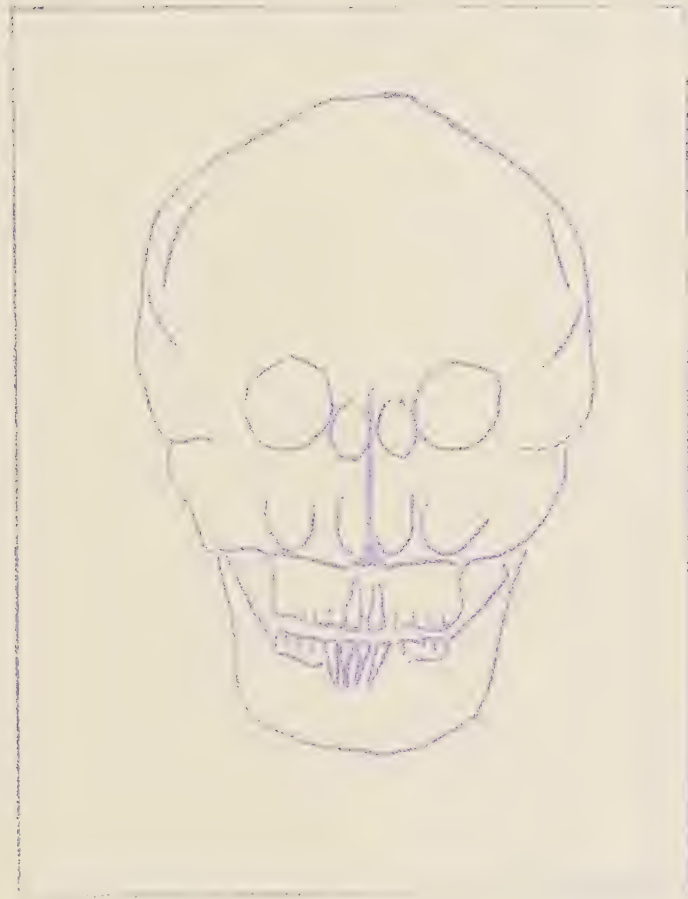
Les réponses des muscles faciaux obtenues tant par excitation du nerf que par excitation locale sont normales. Les muscles masticateurs explorés dans leurs paires de réponses normales : seuil et forme des réponses ne présentent aucune altération visible.

Le métabolisme basal est de - 20 %. - Le Bordet Wassermann négatif.

L'examen radiologique de la face et du crâne a été effectué et n'a rien de particulier à signaler. L'examen clinique, il n'y a aucune altération du massif osseux.

La radio de face que nous reproduisons ici (fig. 1) est normale et ne présente rien de particulier.

PLANCHE VII



Observation n° 3

fig. 9

Le profil montre la superposition à peu près exacte des deux maxillaires supérieurs; et, au niveau du maxillaire inférieur, des deux branches montantes, des deux branches horizontales : l'angle goniale droit et l'angle goniale gauche sont de 130° .

On remarque que l'angle goniale droit est de 130° , de la ligne médiane que l'angle gauche, mais le cliché n'est pas rigoureusement symétrique.

Des radiographies du rachis cervical et du thorax ne montrent aucune anomalie.

Arrivé au terme des examens de ces trois malades nous résumerons brièvement chaque observation.

Observation n° 1.

Il s'agit d'une atrophie strictement localisée maxillaire inférieur au niveau de la branche montante droite sans atteinte des tissus mous, mais avec trouble de l'articulation temporomaxillaire et douleurs centrées par l'articulation temporo-maxillaire gauche.

Au point de vue étiologique, il semble logique retenir l'épisode étiqueté otite survenu à l'âge de 6 ans que nous avons retrouvé dans les antécédents. Peut-être s'était-il agi là d'une arthrite de l'articulation temporo-maxillaire droite ayant entraîné la stérilisation du cartilage condylien. La téléradiographie, en effet nous a permis d'évaluer les dimensions de la branche montante droite comme étant celles d'un enfant de 6-7 ans.

the first of these is the fact that the

the second of these is the fact that the

CHAPITRE IV

Nous nous proposons maintenant de reprendre l'étude de la maladie de Romberg en précisant certains points sur lesquels les trois cas d'asymétrie faciale que nous venons de rapporter apportent, nous semble-t-il, d'intéressantes contributions.

I - EN CE QUI CONCERNE LE DIAGNOSTIC DIFFÉRENTIEL TOUT D'ABORD.

Il nous a paru intéressant de rapporter le cas de Mademoiselle B... (obs. n°1). Il rentre en effet dans le cadre de ces agénésies mandibulaires unilatérales que nous citions plus haut. Nous venons de voir qu'il s'agissait d'une atrophie strictement localisée à la branche montante droite du maxillaire inférieur, vraisemblablement consécutive à une arthrite de l'articulation temporo-maxillaire survenue à l'âge de 6 ans et à l'origine de laquelle il est possible qu'il y ait eu une suppuration auriculaire.

Nous tenons ici à souligner l'intérêt de la télérodiographie de profil strict qui donne une projection exacte et grandeur nature, des deux maxillaires inférieurs notamment.

Elle nous a permis de localiser l'atrophie au niveau de la branche montante droite qui mesure 4cm,5 soit

...de moins que la branche montante gauche, dimension qui correspond à peu près comme nous l'avons vu à une branche montante d'osifast de 5-7 mm; ainsi que la hauteur de 6 mm substitue une dimension à une autre normale pour une branche montante d'adulte. Il se révèle notamment une opposition des angles goniaux, le droit est beaucoup plus ouvert (140°) que le gauche (120°). Les branches horizontales, au contraire, sont de longueur égale. Les topographies des deux condyles ont retracé une arête du condyle droit tout le long de la partie abrochée, tout le fait déformé.

Il semble donc bien y avoir eu une agénésie précoce du cartilage condylien de ce côté, ayant entraîné au début de la croissance caucuse l'évolution de l'asymétrie ne fut de l'ordre progressive que dans la maladie de Lomberg, alors que l'hémi-maxillaire dont la croissance a été stoppée ne subit plus que des remaniements partiels. Le côté de la face, lui, continue de croître. Ainsi se trouve accentuée de jour en jour, l'asymétrie de l'osifast inférieur de la face. Il n'y a pas de doute qu'il s'agit d'une affection qui ne peut survenir que lorsqu'il reste encore un certain potentiel de croissance osseuse, et l'asymétrie sera d'autant plus accentuée que l'osifast est plus jeune. Il importe de faire remarquer également le retentissement qu'une telle agénésie peut avoir cliniquement sur les régions péniennes et maxillaires, pouvant ainsi donner le change en faveur de la maladie de Lomberg. Toutefois, il y manque un signe capital : l'atteinte des tissus mous, du tissu cellulaire, notamment.

II - AU POINT DE VUE CLINIQUE

Nos deux malades des observations 2 et 3 présentent un tableau très caractéristique d'hémistrophie faciale progressive.

- La topographie observée dans le cas de Mme C... (obs. n° 2) est la topographie habituelle d'atrophie localisée de l'hémiface gauche.

- Dans le cas de Mme A... (obs. n° 3) l'atrophie est bilatérale, moins prononcée à gauche toutefois, mais elle n'évolue de ce côté que depuis six mois à un an.

L'intensité des différents plans tissulaires est caractéristique dans l'un comme dans l'autre cas.

1° - Le processus atrophique prédomine au niveau du cellulaire sous-jacent. C'est le signe caractéristique de la

2° - L'intensité des muscles est indiscutable. Cependant une mention spéciale doit être réservée à l'examen électrique : les réactions électriques qualitatives sont normales dans l'un comme dans l'autre cas. Ce résultat est classé que depuis longtemps dans cette affection; les premières monographies relatent ce fait avec surprise. Leurs auteurs pensaient trouver, au contraire, les réactions de dégénérescence les plus nettes. Devant ce paradoxe, Minkowski avait émis l'hypothèse que le processus atrophique portait essentiellement sur le tissu grésseux et le tissu conjonctif du muscle et non sur la fibre musculaire elle-même. Pour ROULHET, il semble au contraire que ce paradoxe est analogue à celui que l'on observe dans certaines variétés d'amyotrophies centrales. Les séries qu'on rencontre en particulier dans les lésions rolandiques ou paracentrales; et l'intégrité des réactions électriques qualitatives est à rapprocher de l'absence de fibrillation.

Malgré ce qui en soit, tout signale dans l'intégrité du neurone périphérique dans cette atrophie.

voir combien il était difficile d'apprécier et uniquement

La face s'accroît comme par trois processus d'ostéogénèse : 1) par le haut, 2) par le bas, 3) par les côtés.

Nous ne pourrions faire mieux que de nous rapporter aux conclusions qui sont tirées CAUDILL des travaux récents des auteurs sur ce sujet.

- La face s'accroît au niveau de centres ostéogéniques bien déterminés.

a) les uns élargissent la face : suture palatine et symphyse condylienne (postérieure) qui s'ossifient (21).

b) tous les autres allongent la face : ils sont situés : pour le maxillaire supérieur aux sutures fronto-maxillaire, orbito-malaire, temporo-malaires, et ptérygo-palatine qui sont toutes parallèles entre elles. Pour la mandibule, la croissance a lieu au niveau du cartilage condylien qui est articulaire par sa partie antérieure et fertile par sa partie postérieure. Ce cartilage apparaît dès le 4ème mois in utero et son activité encore accrue à la naissance, décroît progressivement pour cesser que vers la 20ème année.

c) en outre, les rapports des maxillaires sont modifiés par la croissance de la base du crâne qui se produit surtout au dépens du cartilage sphéno-occipital. Le maxillaire supérieur est poussé en avant de ce cartilage et la mandibule en arrière "en somme la base du crâne et la mandibule ont une ossification enchondrale tandis que le massif facial supérieur a une ossification suturale."

- Croissance de la face et du crâne.

La hauteur de la face (nasion-gonion) passe de 11 cm à 15 cm à l'âge adulte. La vitesse de croissance en hauteur étant d'après KROGLANN :

B I B L I O G R A P H I E

- ALAJODANIANE TH., BARBIZET J. & RIBOND. - Hémiatrophie faciale, épilepsie, troubles mentaux; hémistropie cérébrale homo-latérale - Sté de Neurologie, séance du 7 avril 1949 - Revue de Neurologie Avril 1949, Tome 81 n° 4.
- MABONNEIX L., ROUZEL G. - Hémiatrophie faciale chez un garçon de 13 ans - Gazette des Hôpitaux 112 - 3.8.1939 - p. 1.008.
- BARBEZIKUX Anne - Thèse Paris 5 Juillet 1947.
- BEYNE J. - Contribution à l'étude des troubles trophiques qui suivent la section et la résection du sympathique cervical - Thèse Lyon 2 Décembre 1902.
- BRANCA A. & VERNE J. - Précis d'histologie 1942 Masson.
- BOISSERIE, LACROIX - Hémiatrophie congénitale de la face avec paralysie faciale et microphthalmie - Soc. de Méd. Bur. de Bordeaux et du S.O. - Séance du 8 Janv. 1935 in Journ. de Méd. de Bordeaux 30 Mai 1935 p. 419.
- BOGUSLANSKI. - Revue Neuro. Juillet 1927 - Tome 34 p. 135.
- BROADBENT - Measurements of dental facial changes in relation to the cranium - In practical orthodontics, Dewey and Anderson 1935 Mosby, Saint-Louis 1935, 184.
- BRONIE. - Some recent observations on the growth of the mandible. Angle orthodontist, 1940, 10, 63.
- CIENARA & LAIBERT. - Hémiatrophie faciale - Revue de Stomatologie - Nov. Déc. 1952.
- CHAMPIN A., PARSQUANT P. - Hémiatrophie faciale avec microphthalmie congénitive à une pleurite du sommet - Revue de Stomatologie - Tome 73, 1946 N° 7 - 6. Mai. Juin - p. 238-240.

CLAUDE H. CANTRAIN E. - Hémiatrophie faciale par lésion du Sympathique - Cervical et dilatation primitive de l'Oesophage - Revue de Neuro. 1918 T. I. p. 187.

COMLISIONAT Y. - L'hypertrophie de l'apophyse condylienne du maxillaire inférieur - Thèse Paris 1952.

COHEN J. - Hémiatrophie faciale avec hypoplasie maxillaire chez un épileptique oligophrène - Etude clinique, psychologique, électro-encéphalographique - Revue de Neuro. 1946 - 78 n° 5-6, Mars, Avril, p. 260-261.

COSTE E., Mme CHAPUT A., CAUHEPE J., OURY H. - Un cas d'agénésie maxillaire avec hémiatrophie faciale au cours d'une polyarthrite infantile - Revue du rhumatisme Fév. 1932 - p. 38.

DECHAULE M. - Précis de stomatologie 1952 (Masson).

DECHAULE M., CAUHEPE J., GOUDAERT M. - Action de la radiothérapie sur le développement des maxillaires, des germes dentaires et des glandes salivaires.

DECOURT J., AUBRY M., BLANCHARD J. - Hémiatrophie faciale linguale et vélo-palatine et mal. de Basedow associées. Revue de Neuro 1941 n° 3-4, Mars, Avril, p. 135 - 140.

DECOURT J., CHAPUT A., CAUHEPE J., GUILLEMIN J., DOUDET J.M. - Troubles du développement de la mandibule associés à des lésions ostéo-articulaires chroniques généralisées de type rhumatismal. Bull. Soc. Méd. H. Paris n° 5-6, 1951, p. 172.

DEJOURS J. - Paralysie rhéumatoïde du plexus cervical d'origine traum. avec syndrome sympathique (hémiatrophie faciale et tr. sensitifs étendus - Revue de neuro 1914 - n° 1 - n° 2 - p. 141-144).

DEJOURS J. - Hémiatrophie faciale - Revue de neuro Janvier 1946 n° 24 p. 367.

FRANCOIS J. - Le maxillaire inférieur - Annuaire Oculistique 1948 - T. 81 - p. 753-791.

GATTO E. - Trattato di Stomatologia Patologia E. Clinica - p 575-577 - Abruzzini Editore.

- LEVIN J. - *Onkologiya Zhensk. Genit. Organirov* - 1950 t. 2
№ 1. Moskva. 1950. 1950 - 111-112.
- LEVIN J., GOLITSKY G., VILKIN L. - *Nauch. i Klin. Dermatol.*
Leningrad - Moskva. 1950-1951 p. 405-407.
- LEVIN J., KREINMAN L., VILKIN L. - *Sur la pathologie de*
l'hémistrophie locale - Revue Méd. 1951 n° 15 - 16 (1951)
1951 p. 265-275.
- LIBER - *Int. der Dermatopathologie* - 1953 t. 1
Kongress der Dermatologen. - Berlin. 1953. Dermatologie
Février 1953 - p. 79-91.
- MILLARD P. - Contribution à l'étude clinique et étiologique de
l'hémistrophie locale progressive. - *Revue Neuro. Neu.*
1942 - T. II - n° 2 p. 201-210.
- MILLARD P., MILLARD J. - Les syndromes symptomatiques en neurologie
- *Revue Neurologie* 1942 - 11-12 p. 11-12.
- MONTANARO J.C. - *Ann. de Derm. et Syph.* 1938 t. II p. 620.
- MONTANARO J.C. - *Etude clinique et anatomopathologique*
de l'hémistrophie locale progressive de l'enfance de Rombert d'origine
traumatique. - Thèse Paris 1949.
- MONTANARO J.C. - *On l'hémistrophie locale de Rombert* - *Revue de*
Laryngol.-Otol. - Juillet 1950 n° 146 - 147
année p. 371-373.
- ROMER (K.H.) - *D. Zahn. und Kieferheilk* 1950 - T. 13 n° 5-6 -
Juin p. 245-248.
- ROMER K.H. - *Hémistrophie locale* - *Revue Méd.* Vol. 116 n° 1, 1951.
1950 - 116 - 117. *Revue Méd.* n° 1 - 1950 1950 p. 130.
- ROMER K.H., KRYSA H. - *Arch. Derm. et Syph.* 1947- 55 n° 1 p. 135.
- ROMER K.H., LEROUX A., OBERLING Ch. - *Précis d'anatomie pathologi-*
que Masson 1950.
- ROMER K.H. - *Sur l'hémistrophie locale progressive*
de l'enfance - *D. Zahn. und Kieferheilk* 1950 - T. 13 n° 5-6
Janv. Mars p. 43-63 - n° 4-6 oct. p. 161-168.

